

# Volumineux corticosurrénalome malin: à propos d'une observation

Dr Z. BENZIAN<sup>a</sup>, Dr N. BENABADJI<sup>b</sup>, Dr MS. MERAD<sup>a</sup>, Dr M. BENGHANI<sup>a</sup>, Dr F. MOHAMEDI<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service d'Endocrinologie-Diabétologie clinique Laribere CHU Oran, Oran ;

<sup>b</sup> service d'Endocrinologie-Diabétologie EHU du 1 er novembre 1954 Oran, Oran

## Introduction :

Le corticosurrénalome (CS) est une tumeur maligne rare connue pour son comportement agressif, son potentiel métastatique et son pronostic défavorable. Nous rapportons le cas d'un (CS) malin volumineux et métastatique. Notre objectif est de décrire la prise en charge diagnostique et thérapeutique de cette affection et de montrer ses modalités évolutives.

## Observation :

B.O.Z., âgé de 66 ans, a présenté depuis le mois de juillet 2006 des douleurs lombaires gauches intermittentes calmées par des traitements symptomatiques. 18 mois après, les lombalgies deviennent plus fréquentes avec apparition d'une asthénie intense et le patient aurait perdu 20 kg en 18 mois.

■ Une échographie abdominale a été faite montrant au niveau du pôle supérieur du rein gauche une volumineuse formation solide et hétérogène de 17 cm de grand axe.

■ Le scanner abdominal a montré une volumineuse formation tissulaire spontanément dense, hétérogène, mesurant 155/124 mm de grand axe développée dans l'espace inter-pancréatico-spléno-renal en projection de la surrénale gauche. La masse se rehausse de façon hétérogène après injection de produit de contraste laissant apparaître un centre lésionnel hypodense évoquant le début d'une nécrose. La masse refoule les structures adjacentes, particulièrement le pancréas, la rate et le rein gauche. Une exérèse chirurgicale a été tentée mais la masse est inextirpable car très invasive. Le patient nous est alors adressé pour prise en charge

L'examen clinique retrouve un syndrome paranéoplasique. il n'y avait pas de syndrome endocrinien

■ L'exploration hormonale montre un CLU = 232 µg/24h non freinable après test de freinage faible (CLU = 52 µg/24h) avec ACTH non élevée. Le reste du bilan hormonal normal. Le patient est alors réadressé vers un

service de chirurgie endocrinienne, où l'exérèse complète de la masse avec splénectomie ont été effectuées.

■ L'examen anapath montre en macroscopie une masse pseudo-encapsulée mesurant 20x 16x10cm et en microscopie l'aspect d'un corticosurrénalome avec métastase rétropéritonéale péri-splénique.

Les suites opératoires ont été simples. Un traitement à base d'Op'DDD n'a pu être instauré faute de disponibilité. Le patient est décédé une année après l'intervention.

## Discussion :

Le (CS) est un cancer rare dont l'incidence varie entre 0,7-2 / million d'habitant. Deux pics de fréquence : le premier dans la petite enfance et le second entre 40-50 ans. Il s'agit d'un cancer agressif, la survie à 5 ans est inférieure à 40 %. Le tableau clinique est variable :

- Syndrome endocrinien avec sécrétion de cortisol, un syndrome de virilisation.

- Syndrome tumoral avec lombalgies, douleurs de l'hypochondre.

- Découverte lors d'un examen d'imagerie (incidentalome)

- Syndrome paranéoplasique

L'exploration hormonale préopératoire devant un CS et qui proposée par l'ENSAT (**European Network for the Study of Adrenal Tumors**) comporte le CLU, test de freinage minute, ACTH plasmatique, SDHEA, 17 hydroxy-progestérone, Delta 4-androstènedione, la testostérone chez la femme l'œstradiol chez l'homme. La TDM abdomino-pelvienne est l'examen de référence, elle permet de caractériser la masse surrénalienne,

de rechercher les signes de malignité et de faire un bilan d'extension. La plus part des CS ont un diamètre supérieur à 5 cm, pour notre patient il s'agissait d'une tumeur géante de 20 cm.

L'anapath permet le diagnostic de certitude en précisant l'origine corticosurrénalienne de la lésion et en discriminant la bénignité de la malignité.

La chirurgie est l'élément clé du traitement puisque elle améliore les chances de guérison dans le cas des CS bien encapsulés et faiblement avancés, la laparotomie reste l'approche standard surtout lorsqu'il s'agit d'une volumineuse masse elle peut être étendue au

organes de voisinage. C'est le protocole utilisé chez notre patient. Le mitotane reste le seul traitement adjuvant approuvé pour les formes avancées, cependant son bénéfice est controversé pour les CS à faible risque de rechute. Pour notre patient il s'agissait d'une forme avancée Stade IV d'ENSAT et un traitement à base d'Op'DDD a été indiqué mais non instauré faute de disponibilité.

La survie est très réduite dans les formes avancées et dépasse rarement les 12 mois.

## Conclusion :

Le CS est une tumeur agressive, notamment dans les formes volumineuses et invasives comme c'est le cas de notre patient. Son évolution est rapide et le pronostic, souvent imprévisible, est péjoratif.

